Aus der Chirurgischen Universitätsklinik zu Würzburg.
(Vorstand Professor Dr. M. Kappis.)

Über die begleitenden Mißbildungen bei Hasenscharten und Gaumenspalten.

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Bayerischen Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde

vorgelegt von

Gustav Buchholz

Zahnarzt aus Lebach/Saar

Würzburg
Buchdruckerei Georg Graßer, vorm. Franz Staudenraus
1936

Referent:
Professor Dr. Ernst Seifert.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Würzburg.

Meinen lieben Eltern in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549802_0048

Daß es eine Anzahl, zum Teil recht schwerer, körperlicher Mißbildungen gibt, die oft im Zusammenhang mit Hasenscharten und Gaumenspalten vorkommen, ist längst bekannt. Bei der Durchsicht des mir zur Verfügung stehenden Schrifttums wird leider recht wenig auf diese Mißbildungserscheinungen eingegangen; man begnügt sich lediglich mit einer mehr oder weniger oberflächlichen Erwähnung.

Der Grund hierfür mag zum Teil daran liegen, daß man früher in diesen weniger häufig auftretenden Mißbildungen eine mehr zufällige Begleiterscheinung sah. Neben der Erblichkeit machte man auch das Amnion für die Entstehung der Hasenscharten und Gaumenspalten und deren Begleiterscheinungen verantwortlich. Wie heute mit ziemlicher Sicherheit feststeht, ist die amniogene Entstehungsursache ja tatsächlich „zufällig" insofern, als die Erblichkeit eine viel größere Rolle spielt, als man bisher angenommen hatte, was allerdings nicht ausschließt, daß auch einmal das Amnion die Ursache sein kann. Man erklärt sich das heute so, daß selbst dann, wenn Eihautreste in den Spalten oder bei den in Frage kommenden Mißbildungen vorgefunden werden, nicht das Amnion die Ursache sein muß, sondern daß dieses außergewöhnliche Verhalten des Amnions bereits in der Erbanlage begründet ist.

Bevor ich näher auf die einzelnen Mißbildungen eingehe, will ich kurz erläutern, um welche Arten von Mißbildungen es sich hauptsächlich handelt. Zu den weniger schweren Fällen zählen Hautanhänge wie sie an Augen und Ohren vorkommen. Diese sogenannten Aurikularanhänge sind kleine knorpelige Geschwülste von etwa Bohnenkerngröße und sitzen einzeln oder zu mehreren vor dem Ohreingang. Beschwerden machen sie keine, auch sind keinerlei Entartungen bekannt. Nach *Marchand* handelt es sich um abgelöste Teile der 1. Kiemenbogenanlage, hauptsächlich des Tragus und des Ohrläppchens.

Th. Haymann erwähnt in seiner Arbeit über „Amniogene und erbliche Hasenscharten" folgende: Membranöse Stellen an Fingern und Zehen, epidermislose Stellen der Hohlhand, Amputationen und Klumpfuß, Syndaktylien, Knochenbildungsfehler, Ausbuchtungen mit pseudomembranösen Strängen an der Stirn, wie benagt aussehende Stellen am Unterarm, Ohrmuscheln ohne Öffnung, Verwachsung der Finger und die bereits erwähnten Aurikularanhänge.

Ich habe dann eine Anzahl bekannter größerer Hand- und Lehrbücher, von denen ich annehmen konnte, noch mehr über die Mißbildungen zu erfahren, daraufhin geprüft. Es handelt sich um Werke (*Lexer, Garré, Küttner-Lexer, Kirchner-Nordmann, Perthes, Seifert, Schröder, Haymann*), in denen die Hasenscharten und Gaumenspalten, ihre Entstehungsursache, sowie ihre Behandlung recht eingehend beschrieben

werden. Jedoch habe ich über die begleitenden Mißbildungen nur in den im Literaturverzeichnis aufgeführten Werken einiges finden können. Die Beschreibung der schwereren, später folgenden Mißbildungen verdanke ich einer Abhandlung Schröders über „Untersuchungen über die Vererbung der Hasenscharten und Gaumenspalten mit besonderer Berücksichtigung des Erbgangs". Wie aber schon aus dieser Überschrift hervorgeht, kam es Schröder darauf an, die neuesten Forschungsergebnisse, vor allem die der Erblichkeit in einer Arbeit über Hasenscharten und Gaumenspalten zu verwerten. Die hierbei festgestellten und beobachteten Mißbildungen wurden dabei mit erwähnt, ohne jedoch mehr, als es im Rahmen der Arbeit zweckmäßig war, darauf einzugehen.

Ich habe deshalb die Krankengeschichten der Chirurgischen Abteilung einer eingehenden Prüfung unterzogen und eine ganze Anzahl solcher Mißbildungen gefunden, die an entsprechender Stelle in der Arbeit eingefügt sind. Von 203 mit Hasenscharten bzw. Gaumenspalten behafteten Kranken hatten 14 noch andere Mißbildungen. Das entspricht einem Prozentsatz von 6,8%.

Aus den Krankengeschichten der Chirurgischen Klinik zu Würzburg: Bei einem 7 Jahre alten Kranken: Hasenscharte und Gaumenspalte rechts. Außerdem amniotische Selbstabschnürung verschiedener Finger- und Zehenglieder; Bildung von Syndaktylien. Mit einem halben Jahr wegen eines Schnürrings operiert. An beiden Händen fehlen die ausgebildeten Finger, die Grundglieder sind im Sinne der Syndaktylie miteinander verwachsen; die Mitte der Endglieder fehlen. An der linken Hand befinden sich noch einige Stummel an Stelle der Glieder. Der rechte Unterschenkel zeigt eine cirkuläre Narbe nach Operation eines amniotischen Schnürrings. Die Zehengrundglieder sind ebenfalls mit einer Schwimmhaut versehen. Der linke Fuß trägt drei kleine Zehenstummel.

Bei einem 9 Monate alten Kranken: Doppelseitige Hasenscharte und Gaumenspalte. — Die beiden Augenlider des linken Auges sind im lateralen Winkel durch eine feine Haut aneinander fixiert, so daß die Lider nur bis zur Hälfte geöffnet werden können. An beiden Unterschenkeln leicht rachitische Verkrümmung.

In einem weiteren Fall war die rechte Hand, vor allem die Finger, wesentlich kleiner als die linke. Schwimmhautbildung vom Daumen zum zweiten Finger und im Bereich der ganzen Grundglieder. Zweiter und dritter Finger, sowie dritter und vierter Finger in der Länge nach vollständig vereinigt. Dorsale Hälfte des Nagelgliedes ist frei. Die Verbindung ist eine häutige. Untere Extremitäten ohne Befund.

Bei zwei weiteren Gaumenspaltenträgern waren Kratzeffekte an unteren Extremitäten erwähnt.

H. Coenen fand Iriskolobom bei Hasenscharten- und Gaumenspalten-Trägern.

Die Verwachsung der Finger- und Zehenglieder, sowie die Schwimmhautbildung stellen, ganz abgesehen davon, daß sie Schönheitsfehler darstellen, eine nicht unbeträchtliche Behinderung für den Mißbildeten dar. Dasselbe gilt vom Klumpfuß und anderen Verbildungen der unteren Gliedmaßen. Kolobome sind Einkerbungen und als Andeutung einer Mißbildung zu betrachten. Sie sitzen gewöhnlich am Unterlid als Andeutung der schrägen Gesichtsspalte. Ebenfalls sind Zahnstellungsanomalien als leise Andeutung einer Entwicklungsstörung aufzufassen.

Weitaus schwerer sind die Fälle, wie wir sie bei Dr. *C. H. Schröder* in seiner Schrift „Untersuchungen über die Vererbung der Hasenscharten und Gaumenspalten mit besonderer Berücksichtigung des Erbgangs" bei blutsverwandten Personen erwähnt finden. Es handelt sich hier um: Angeborener Wasserkopf, angeborene Hüftverrenkung, Skoliose, Krötenkopf, eine mit dem Rumpf zusammengewachsene Doppelbildung mit zwei Köpfen, zwei Wirbelsäulen, Kreuzbeindoppelung, zwei Beinen und zwei Armen. Ferner eine Frau mit Halsrippe und rudimentärer 12. Brustrippe. „Daß sowohl bei Lippen-Kiefer-Gaumen-Spaltenträgern als auch deren Blutsverwandten Nerven- und Geisteskrankheiten, wie die verschiedensten Grade des Schwachsinns und der Epilepsie beobachtet wurden, sei der Vollständigkeit halber erwähnt." Außerdem werden — allerdings nicht bei blutsverwandten Personen — die bereits erwähnten Iriskolobome, Ohrmuscheldefekte, Syndaktylien, Polydaktylien, Atresia congenita cum fistula vaginalis, angeborene Hernien, Schiefhals, Turmschädel, Gliom am rechten Hinterhaupts-Schläfenlappen, Phimose mit Dilatation von Blase und Harnleiter, sowie Eckzahndoppelstellung als begleitende Mißbildungen genannt. Von letzteren habe ich bereits oben erwähnt, daß sie als Andeutung einer Entwicklungsstörung angesehen wird. Der Wasserkopf, fast immer angeboren, bedeutet eine der schwersten Mißbildung, da bekanntlich ein weiteres Wachstum ausgeschlossen ist. Die oft idiotischen Kinder sterben meist bald.

Ähnliche Mißbildungen schwereren Grades habe ich auch in den Krankengeschichten gefunden und zwar: Zweimal Hernien von Kirschgröße und zweimal Andeutung eines Nabelbruches, einmal Hasenscharte und Turmschädel, ein andermal geringer Hydrocephalus internus. Ferner Skoliose der Brustwirbel und Phimose. Bei einem 6 Wochen alten Kinde (Sektionsbericht): Hasenscharte und Wolfsrachen; Pulpahyperplasie der Milz, Hypoplasie der rechten Niere

und teilweise Obliteration des rechten Ureters, kompensatorische Hypertrophie der linken Niere. Unvollständiger Descendens des rechten Hodens. Der linke Hoden ist im Skrotum, während der rechte in der Bauchhöhle neben der Mitte des rechten Ureters liegt.

In einem zweiten Sektionsbericht: bei doppelter Hasenscharte und Wolfsrachen, Hydrocephalus internus, kurzer Penis mit Urethralöffnung am Übergang zum Skrotum (Hypospadie).

Es könnte den Anschein erwecken, als seien diese zuletzt genannten Mißbildungen äußerst selten. In Wirklichkeit aber kommen sie häufiger vor, als es aus den Krankengeschichten hervorgeht. Wie oft werden Kinder — um nur ein Beispiel herauszugreifen — mit schwerem Wasserkopf, vergesellschaftet mit Hasenscharte oder anderen Mißbildungen eingeliefert und müssen, da eine Behandlung völlig aussichtslos ist, wieder entlassen werden. Die Kinder sterben meist bald, da sie nicht lebensfähig sind. Alle diese Fälle fehlen aber nun in den Krankengeschichten. Es ist also anzunehmen, daß der Prozentsatz der mit Mißbildungen bei Hasenscharten bzw. Gaumenspalten behafteten Kranken noch größer ist, als der mit 6,8% angegebene.

Der angeborene Schiefhals beruht auf einer Verkürzung des einen M. sternocleidomastoideus und soll durch den Geburtsakt selbst hervorgerufen werden. Eine andere Anschauung wieder besagt, daß eine falsche Lage oder Fruchtwassermangel oder aber angeborene Bildungsfehler als Ursache in Frage kommen können. Über die anderen außergewöhnlichen Mißbildungen brauche ich wohl kaum etwas zu sagen, sie sind sehr selten und bedeuten selbstverständlich mit die schwersten Schädigungen, die wir bei den begleitenden Mißbildungen kennen.

Die Erscheinungsform der Mißbildungen ist, wie aus vorstehendem ersichtlich, eine recht mannigfaltige. Wenn solche Mißbildungen bei Hasenscharten- und Gaumenspaltenträgern auch nur bei einem Prozentsatz, der um 6 v. H. liegen dürfte, angetroffen werden, so ist die Zahl doch noch so hoch, daß sie allergrößte Beachtung verdient, zumal wenn es sich um Mißbildungen schweren Grades handelt.

Da es sich um Fehler handelt, die im Zusammenhang mit Hasenscharten und Gaumenspalten vorkommen, sei es mir gestattet, kurz etwas über die Ursache der Hasenscharten und Gaumenspalten zu sagen. Die Vererbbarkeit der Hasenscharte war schon in der Mitte des 18. Jahrhunderts bekannt. Mindestens 20% von Hasenscharten beruhen auf Erblichkeit. *Schröder* fand eine Erblichkeitsziffer, die zwischen 20 und 44,5% schwankt. Es ist jedenfalls sehr schwer, eine genaue Zahl anzugeben, da zur Feststellung eine ganze Reihe von

Nachkommen nötig sind, für welche die Unterlagen meist fehlen. Auf Aussagen von Kranken allein kann man keine Belegreihe aufbauen. Die ermittelten Werte sind daher als Mindestwerte anzusprechen und die Erblichkeitsziffer ist wahrscheinlich noch größer als die bereits angegebene. Für die Erblichkeit spricht so viel, wie z. B. die Tatsache, daß die Hasenscharte links doppelt so häufig auftritt wie rechts, daß ferner das männliche Geschlecht stärker befallen ist als das weibliche. Über den Erbgang berichtet *Schröder:* „Der häufigste Vererbungsmodus ist der, daß die Eltern des Mißbildeten phänotypisch gesund sind, das Erbleiden jedoch in Seitenlinien angetroffen wird und zwar in der Form, daß Geschwister eines der Eltern oder der Großeltern oder deren Nachkommen mit der Spaltenbildung behaftet sind." Auf Grund eingehender Forschung wurde nachgewiesen, daß die Entstehungsursache für die überwiegende Mehrzahl der Mißbildungen in allgemein inneren Ursachen zu suchen ist und nicht in örtlichen äußeren, während der Entwicklung einwirkenden Kräften wie Nabelschnurumschlingung, Fruchtwassermangel und andere mehr. Obwohl wir diese Erkenntnisse erst der neueren Forschung verdanken, haben bereits früher berechtigte Zweifel gegen die sogenannte Amniontheorie bestanden. Diese Auffassung, daß durch Einlagerung von Amnionsträngen bzw. -Segel, durch Zug oder Druck eine Vereinigung der embryonalen Spalte ausbleibt und dadurch zu einer Mißbildung führt, mußte erschüttert werden durch die Tatsache, daß beispielsweise Hasenscharten — wie bereits erwähnt — meist linksseitig vorkommen, und daß Knaben bevorzugt sind. Man hat versucht, die Zusammenhänge zwischen Eihautsträngen und den Begleiterscheinungen „amniogener" Gesichtsspalten zu ergründen, und kam dabei zu dem Schluß, daß Mißbildungen des Kopfes und der Extremitäten, bei welchen noch Spuren von Amnionsträngen nachgewiesen werden konnten, keinen Beweis für eine „amniogene" Entstehung einer gleichzeitig vorhandenen Hasenscharte darstellen. Selbst das Vorhandensein von Eihautresten in der Spalte beweist nichts, wenn auch die Vermutung nahe liegt. Einwandfreie Fälle von amniogenen Hasenscharten sind selten. Der von *H. Coenen* vertretene Standpunkt besagt, daß Reste von Simonartschen Bändern in den Spalten durch Offenbleiben derselben — primäre Entwicklungsstörung — liegen bleiben können und zwar dadurch, daß sich Teile an vorspringenden Stellen verhaken, oder in Buchten fangen, und dann erst verwachsen — sekundäre Entwicklungsstörung —. Das heißt: Zuerst entsteht die Spalte, und dann erst kommen die Eihautstränge hinzu. Bleibt also für die Entstehung der Spalten die berechtigte Annahme, daß dieses Offenbleiben (primäre Störung) bereits in der Keimanlage begründet ist.

Was von der Hasenscharte gilt, ist zum Teil auch für die Entstehung der begleitenden Mißbildungen maßgebend. Wie Amnionreste bei den Hasenscharten keinen sicheren Beweis für die amniogene Entstehung darstellen, so auch bei den anderen Mißbildungen. Allerdings muß gesagt werden, daß besonders bei Gliedmaßenverstümmelungen, sowie bei den Aurikularanhängen Amnionstränge leicht die Ursache sein können. Woher aber kommt diese außergewöhnliche entwicklungshemmende Eihautstörung? „Die primäre Entwicklungsstörung betrifft nicht nur die Frucht selbst, sondern auch das Amnion" (*H. Coenen*). Die Amnionstränge brauchen also gar nicht die eigentliche Ursache zu sein, sondern können ihrerseits aus einer fehlerhaften Keimanlage stammen.

Da man in der Vererbungsforschung nicht mit Menschen Versuche zur willkürlichen Erzeugung von Mißbildungen anstellen kann, hat man solche mit Tieren auf den Menschen übertragen und festgestellt (experimentelle Mißbildungsforschung von *Hellner*), daß eine amniogene äußere Entstehungsursache für die menschlichen Gliedmaßenmißbildungen nur für asymetrische Enddefekte, unregelmäßige Stummelbildung an Finger und Zehen, sowie Syndaktylien angenommen werden kann. Der Erbgang für die Mißbildungen ist meist rezessiv; es werden 75% angegeben. Da eine rezessiv vererbbare Anlage nur dann zum Durchbruch gelangt, wenn sie von beiden Eltern mitgebracht wird, so können die Eltern beispielsweise gesund, die Kinder aber mit einer Mißbildung behaftet sein. Diese Tatsache deckt sich mit den Beobachtungen. Biotypen der Defektbildung sollen sich getrennt voneinander vererben können. So bevorzugen reine Hasenscharten den dominanten, Gaumenspalten dagegen den rezessiven Erbgang.

Als Ursache von Doppelbildungen, wie sie *Schröder* mitgeteilt hat, werden unvollkommene Spaltung einer Keimanlage oder aber Verwachsung zweier Individualanlagen angenommen. Auch diese Beobachtungen fußen auf Tierversuche.

Unter das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses vom 14. 7. 33 fallen unter anderem auch schwere, erbliche, körperliche Mißbildungen. Gegebenenfalls kommen schwere Lippen- und Gaumenspalten in Betracht. Die Lippen-Kiefer-Gaumenspalte ist auf jeden Fall meldepflichtig, da solche erblichen einseitigen oder doppelseitigen Mißbildungen durch die Unfruchtbarmachung für die Zukunft im Keim erstickt werden sollen, die „durch Funktionsbehinderung oder durch Abschreckung die Anpassung an das Leben erschweren".

Wichtig ist noch, daß für die Schwere der Mißbildung der „unkorrigierte Naturzustand", nicht der mögliche Besserungsgrad durch ärztliche Behandlung maßgebend ist.

Ein altes Naturgesetz besagt, daß dasjenige Geschöpf,

gleichgültig ob Pflanze, Tier oder Mensch, welches schwächlich ist, welchem ein „Recht auf dieses Leben vom Leben selbst verweigert wurde", zugrunde gehen muß. So sterben täglich unzählige Lebewesen, denen von Natur aus die Anforderungen, die der Lebenskampf stellt, versagt blieben. Eine Pflanze verdrängt, sich dem Licht emporreckend, eine andere, im Wachstum zurückgebliebene. Eine Katze tötet die überzähligen Jungen. — Auch der Mensch hatte, als er noch naturverbundener war, dieses Gesetz befolgt. Er hat die schwächlichen Nachkommen ausgesetzt.

Die Gegner des Nationalsozialismus haben das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses eine Barbarei genannt, haben aber vergessen, daß mit dieser „Barbarei" ein altes lebensnotwendiges Naturgesetz wieder hergestellt wurde. Es ist noch gar nicht lange her, da glaubte man, der Menschheit durch die künstliche Erhaltung — und der dadurch bedingten Vermehrungsmöglichkeit — unlebensfähig geborener Geschöpfe gedient zu haben. Nicht die Erhaltung als solche — sie wird auch in Zukunft heiligste Pflicht sein —, war das Übel, das Verhängnisvolle, sondern die Tatsache, daß man diesen Menschen die Möglichkeit gab, ihre minderwertige Veranlagung auch noch zu vererben. Ich möchte nicht vergessen darauf hinzuweisen, daß die erblichen Mißbildungen, vor allem Hasenscharten und Gaumenspalten in den letzten Jahrzehnten zahlenmäßig in ständigem Steigen begriffen sind. Der Grund für das Anwachsen liegt auf der Hand. Durch die Fortschritte auf allen Gebieten der Heilkunde der behandelnden Chirurgie werden viele der bedauernswerten Menschen dem Leben erhalten, denen früher nur ein kurzes Dasein beschieden war. Ihnen nicht zu helfen, wäre unsittlich, unmenschlich. Sich der Fortschritte der neuzeitlichen Chirurgie nicht zu bedienen, hieße eine rückläufige Bewegung einschlagen. Daher ist es zu begrüßen, daß die Regierung zu einer Maßnahme greift, die für den Betroffenen vielleicht hart sein mag, die aber zu ertragen ist und ertragen werden muß, wenn eine gesunde Nachkommenschaft heranwachsen soll.

Die vorliegende Arbeit hat die Aufgabe, festzustellen, ob es Mißbildungen gibt, die

bei Hasenscharten- und Gaumenspaltenträgern vorkommen, eine Behinderung darstellen, und die

vielleicht in einem ursächlichen Zusammenhang mit Hasenscharten bzw. Gaumenspalten stehen.

Es gibt eine Reihe von typischen Mißbildungen, die immer wieder bei mit Hasenscharten bzw. Gaumenspalten Behafteten angetroffen werden (6,8%). Für Mißbildungen leichteren

Grades (Stummelbildung, Syndaktylien usw.) scheinen Amnionverwachsungsreste die Ursache zu sein.

Diese Mißbildungen stellen eine mehr oder weniger starke Behinderung dar. Die schwereren Mißbildungen (Wasserkopf, Turmschädel, Doppelbildungen usw.) beruhen auf Fehler der Keimanlage und sind meist mit der Weiterentwicklung der Lebewesen unvereinbar.

Beide Entstehungsursachen der Mißbildungen decken sich mit denen der Hasenscharten bzw. Gaumenspalten.

Zum Schluß meiner Arbeit danke ich Herrn Professor *Dr. Ernst Seifert* für die freundliche Überlassung dieser Arbeit, sowie für die rege Unterstützung.

Literatur-Verzeichnis.

L. Garré, H. Küttner, E. Lexer: Handbuch der praktischen Chirurgie Bd. I.

Th. Haymann: Amniogene und erbliche Hasenscharten.

Kirschner-Nordmann: Die Chirurgie.

E. Seifert: Chirurgie des Kopfes und Halses für Zahnärzte.

C. H. Schröder: Untersuchungen über die Vererbung der Hasenscharten und Gaumenspalten mit besonderer Berücksichtigung des Erbgangs. Archiv f. klin. Chirurgie.

Groß: Nationalsozialistische Rassenpolitik, eine Rede an die deutschen Frauen.

Lebenslauf.

Am 17. März 1911 wurde ich, *Gustav Buchholz,* als Sohn des Gend.-Oberwachtmeisters Max Buchholz und seiner Ehefrau Karoline geb. Brandel zu Düren (Rhld.) geboren. Von meinem 6. Lebensjahre ab besuchte ich die Volksschule zu Lebach (Saar) und anschließend das Reformrealgymnasium zu Neunkirchen (Saar), wo ich im März 1932 die Reifeprüfung ablegte.

Dann studierte ich 1 Semester Zahnheilkunde in Innsbruck und die folgenden Semester in Würzburg, wo ich nach dem 3. Semester die Vorprüfung bestand. Im Februar 1936 erlangte ich die Approbation als Zahnarzt.

Ich versichere, daß ich die vorliegende Arbeit ohne fremde Hilfe angefertigt habe.

Gustav Buchholz.